Aus der Universitäts-Nervenklinik zu Göttingen
Direktor: Professor Dr. Ewald

Zur Aetiologie der angeborenen cerebralen Kinderlähmung

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität
zu Göttingen

vorgelegt am 15. März 1941

von

Theophil Hey
aus Bückeburg

GÖTTINGEN 1941
BUCHDRUCKEREI FERDINAND PIEPER / WEENDE-GÖTTINGEN

Dekan: Professor Dr. R. Stich
Berichterstatter: Professor Dr. G. Ewald

Tag der mündlichen Prüfung: 4. Mai 1941

Wenn man die bisher erschienene Literatur über die cerebrale Kinderlähmung durchmustert, dann sieht man, daß sich die Ärzte schon recht früh, zu einer Zeit, in der die wissenschaftliche Bearbeitung von Krankheitsfällen noch im Anfang war, mit dieser Krankheitsgruppe beschäftigt haben. Zudem kann man aus dem Umfang der Veröffentlichungen schließen, daß das Problem offenbar schwierig ist. Da sich auch Parallelen zu anderen bekannten Krankheitsvorgängen nicht leicht herstellen ließen, so konnte es geschehen, daß sich das Thema auch heute noch nicht zu einem voll befriedigenden Abschluß hat bringen lassen.

Schon frühzeitig mußten jene auch dem Laien auffallenden ausgedehnten Extremitätenlähmungen das Interesse der Ärzte wecken, die erste Überlieferung, die wir besitzen, stammt aus der Hand eines Malers. Die wissenschaftlichen Arbeiten über die cerebrale Kinderlähmung stellten zunächst nur mehr oder weniger genaue Beschreibungen des Symptomenbildes dar. Erst Cazauvielh erörterte die Frage nach der Ursache, wobei er (1827) zu dem Schluß kam, daß entweder eine Entwicklungshemmung im Fötalleben oder irgendein pathologischer Prozeß fötal oder nach der Geburt den Grund für die cerebrale Kinderlähmung geben mußte. L'Allemand war dann der erste, der darauf hinwies, daß auch eine fötale Encephalitis — im modernen Schrifttum wird diese auch noch oft erwähnt — eine Rolle spielen könnte. Unter den folgenden Arbeiten ist die Türk's von Wichtigkeit, denn er fand bei den Sektionen der allerdings im späteren Alter Verstorbenen „sekundäre Veränderungen an der Nervensubstanz". Diese Befunde bestätigte dann Cotard, der in seiner 1868 erschienenen Arbeit darauf hinwies, daß die Sektionsergebnisse Zustände zeigten, die eine durch pathologische Vorgänge gekennzeichnete Vorgeschichte haben mußten. Er hielt Erweichungen, Haemorrhagien, Apoplexien oder traumatische Encephalitiden für Schädigungen, die zu den bei seinen Sektionen gefundenen Atrophien führen könnten. Damit war die auch heute noch umstrittene Frage gestellt: welche Schädigungen können im Fötalleben auf das Gehirn einwirken, sodaß derartige Atrophien resultieren.

Schon bevor Cotard seine Untersuchungsergebnisse veröffentlichen konnte, war eine ganz neue Art der Erklärung aufgetaucht. Der englische Arzt Little beschrieb Fälle von cerebraler Kinderlähmung,

bei denen er den Grund der Erkrankung in Schädigungen des Gehirns durch den auf den Kopf einwirkenden Druck unter der Geburt sah. Little hat damit nicht nur das Verdienst, aetiologisch etwas Neues gebracht zu haben, sondern ihm verdanken wir auch die erste klassische Schilderung des klinischen Krankheitsbildes (1853). Little merkte aber bald, daß mit rein mechanischen Vorgängen doch nicht alle Zustände zu erklären waren; immerhin blieb zu Recht bestehen, daß die Asphyxia neonatorum eine nicht unerhebliche Rolle spielen müßte (1862). Unter anderem begegnete ihm aber auch ein Krankheitszustand, bei dem die Schädigung erst nach der Geburt eingewirkt hatte. Aus den Arbeiten Little's ist noch hervorzuheben, daß er anfangs das Bild einer allgemeinen spastischen Starre beschrieb, später jedoch auch Fälle mit einbezog, bei denen die Arme weniger als die Beine betroffen waren; damit war der Übergang von der Tetraplegie zur Paraplegie gegeben. Die Bedeutung fötal einwirkender Schädigungen auf das Gehirn erkannte Little an, wenngleich er diese nur für wenige Fälle reserviert wissen wollte.

Im Jahre 1896 kommt Freud bei seiner Übersicht über den Fragenkomplex zu der Feststellung, daß sich unter der Diagnose cerebrale Kinderlähmung (Little) zweifellos noch eine Unmenge verschiedenster cerebraler Lähmungserscheinungen angesammelt hätten; wenn auch das klinische Bild sich ähnele, so fände man doch darunter „die mannigfachsten pathologischen Prozesse im Gehirn". Um überhaupt zu einer Einteilung zu kommen, unterschied er:

1. Allgemeine cerebrale Starre,
2. paraplegische Starre,
3. bilaterale Hemiplegien und
4. allgemeine Chorea.

In einer Reihe weiterer Arbeiten wurde dann versucht, die cerebrale Kinderlähmung auf den gemeinsamen Nenner „Cystenbildung" zu bringen. Aber auch dieser Versuch ging fehl. Wichtige Ergebnisse zeitigten die Arbeiten, die eine Einschränkung des gesamten Komplexes erstrebten. Es gelang dabei, einige, wenn auch zahlenmäßig geringe, Krankheiten als Morbus sui generis auszuschließen, so die spastische Spinalparalyse, die Friedreich'sche Ataxie, die amaurotische Idiotie und einige andere weniger bedeutsame Krankheiten.

Das so herauskristallisierte Symptomenbild schien nicht mehr weiter zerlegbar und so kam Thums zu seiner „Restgruppe". Diese umfaßt also angeborene Störungen, die ein ähnliches, auf das Gehirn zu beziehendes Symptomenbild besitzen, anatomisch dagegen verschiedene sekundäre Veränderungen am Gehirn erkennen lassen, jedoch eine infektiöse, traumatische oder auch erbbedingte Ätiologie haben müssen.

Zur Diagnose ist zu sagen, daß es sich um angeborene und nicht mehr progrediente Dauerzustände im Sinne einer Hemiplegie, Paraplegie oder Diplegie handeln muß.

Pathologisch-anatomisch finden wir in der Restgruppe die große Zahl narbiger Veränderungen und Defekte im Gehirn, die sekundäre Erscheinungen nach fötal oder unter der Geburt erworbener Hirnschädigungen darstellen. Wenn auch die Cystenbildung überwiegt, so sind die verschiedenartigsten Ventrikelausweitungen und vor allem jene keilförmigen (porencephalen) Atrophien nicht zu vergessen. Eine Frage ist allerdings noch nicht befriedigend beantwortet: Können diese als sekundär aufzufassenden Erscheinungen nicht auch der Ausdruck einer primären Mißbildung sein?

Aus dem pathologisch-anatomischen Bild kann man in einigen Fällen die Ätiologie leicht erkennen. So wird man zugeben müssen, daß jene keilförmigen Atrophien, die dem Versorgungsgebiet eines Gefäßes entsprechen, durch Gefäßkrämpfe, Embolien oder Thrombosen entstanden sein müssen. Ob allerdings auch noch andere Befunde, die nicht die Kriterien dieser keilförmigen Atrophien haben, als vasogen anzusehen sind, wie dies Hallervorden annimmt, ist doch heute noch sehr umstritten.

Interessant ist die Meinung Scholz's, der glaubt, die Schäden durch immer wieder stattfindende Krämpfe erklären zu können. Auch für diese Theorie sind jedoch strikte Beweise bisher noch nicht erbracht.

Als wichtigste Arbeit über die Ätiologie der cerebralen Kinderlähmung sind ohne Zweifel die Untersuchungen Ylppö's zu werten. Ylppö prüfte bei über 600 Frühgeburten das spätere Schicksal. Dabei fand er eine verhältnismäßig große Anzahl von cerebralen Störungen, unter denen die cerebralen Kinderlähmungen 3% ausmachten. Eine Erklärung hierfür fand Ylppö durch seine Untersuchungen über die „Häufigkeit der Gehirn- und Rückenmarksblutungen bei Frühgeburten". Das Ergebnis dieser Untersuchungen war recht überzeugend, denn Ylppö fand bei den gleich nach der Geburt gestorbenen und sezierten Frühgeburten bei einem Gewicht von unter 1000 g 90% Gehirnblutungen, bei einem Gewicht von 1000 bis 1500 g etwa 75%, in der nächsten Gewichtsstufe (1500—2000 g) nur noch 35%, während in der Klasse bis 2500 g immer noch 26% solcher Blutungen nachzuweisen waren. Wenn Ylppö nun noch darauf hinwies, daß die meisten Kinder mit cerebraler Kinderlähmung vor Ablauf der 40. Woche geboren werden, dann schien der Beweis für die Blutungsätiologie gegeben zu sein.

Das gleiche Problem, allerdings mit einer Untersuchungsmethode, die die Untersuchung bei Lebenden gestattete, griff Paul auf, der bei einer Reihe von Kindern aus Geburten mit engem Becken, den Augen-

hintergrund auf Blutungen untersuchte. Er fand dabei 50 % Blutungen und gab als Vergleich seine Befunde bei mittelgroßen Kindern und normalem Becken mit 20 % Blutungen an. Für Frühgeburten fand er einen Prozentsatz von 40. Zu vermissen sind hier nur Angaben über übergroße Kinder bei normalem Becken.

Zusammenfassend muß also zur Ätiologie gesagt werden, daß es sich hier um vor oder während der Geburt einwirkende Schädigungen handeln muß. Zu den vorgeburtlichen Einwirkungen werden Infektionen, Intoxikationen und Traumen gezählt, zu den während der Geburt wirkenden sei auf das oben gesagte verwiesen (Ylppö).

Wenn man nun in neuester Zeit daran ging, die Frage der Erblichkeit der cerebralen Kinderlähmung zu prüfen, dann wird man einsehen, wie schwierig dies bei einem solch uneinheitlichen Krankheitsgebiet ist. Dennoch mußte man aus wissenschaftlichen und vor allem aus eugenischen Gründen solche Untersuchungen anstellen.

Die ersten Arbeiten führten allerdings nur Geschwisterfälle an, wodurch die Beweiskraft der Ergebnisse immerhin geschmälert werden mußte. Und doch ist die so genaue und gründliche Arbeit Hanhart's, der eine Familie aus einem Schweizer Inzuchtsgebiet untersuchte, geeignet, die Ansicht zu stützen, daß in dieser einen Familie, in der 3 Geschwister ohne erkennbaren Grund an cerebraler Kinderlähmung erkrankt waren, eine erbliche Komponente an der Entstehung der cerebralen Kinderlähmung mitwirken mußte. Gefestigt wird diese Ansicht noch dadurch, daß es Hanhart gelang, sogar den Erbgang (recessiv) festzustellen.

Natürlich konnte man mit solchen Einzeldarstellungen nie zu einem ausreichenden Ergebnis kommen. Deshalb griff Thums diese Frage von neuem auf und wandte die einzige Methode, erbbiologisch weiterzukommen, die Zwillingsuntersuchung, an. Er sammelte eine große Anzahl von verschiedensten Zwillingspaaren, die er nach den modernsten Methoden untersuchte. In seiner Monographie: Zur Klinik, Vererbung, Entstehung und Rassenhygiene der angeborenen cerebralen Kinderlähmung (Little'schen Krankheit) kommt er zu dem Ergebnis, daß die **„Erbanlage am Zustandekommen der cerebralen Kinderlähmung keinen maßgebenden Anteil haben kann“**, daß aber die **„geburtstraumatischen Vorgänge eine nicht unbedeutende Rolle spielen“.** Aus dieser vorsichtigen Formulierung des zweiten Satzes sieht man jedoch schon, daß die Frage trotz genauester Untersuchungen immer noch nicht eindeutig beantwortet werden kann. Wenn Thums auch unter seinem Untersuchungsmaterial keine erblichen Fälle gefunden hat, so gibt er doch bei Besprechung der oben erwähnten Hanhart'schen Befunde die Möglichkeit des Vorliegens erblicher Faktoren in manchen Fällen zu: „Vielmehr erscheint uns das als Beweis, daß im heutigen Sammelbegriff der cerebralen Kinder-

lähmung vereinzelt Formen stecken, die genetisch als Morbus sui generis, als Erbkrankheiten zu werten sind".

Die gleiche Ansicht vertrat auch Kreyenberg auf dem norddeutschen Psychiaterkongreß 1939 in Bad Salzuflen, als er in seinem Bericht einige Fälle von erblicher cerebraler Kinderlähmung vortrug. Besonders wichtig waren aber Kreyenberg's Ausführungen über „traumatischen Little", wobei er auch auf die „Littlebereitschaft" zu sprechen kam. Damit war dann die Parallele zur Epilepsie gegeben, d. h. daß, genau wie in Familien mit genuiner Epilepsie leichter traumatische Epilepsien auftreten, so auch in „littlebereiten" Familien eher durch ein Trauma eine „cerebrale Kinderlähmung" auftreten kann.

Nach der heutigen Ansicht gibt es also wenige erbliche Fälle von cerebraler Kinderlähmung, während die größte Anzahl von vorgeburtlichen oder unter der Geburt einwirkenden Schädigungen ihre Erklärung findet. Dabei nimmt man an, daß das Geburtstrauma in der überwiegenden Mehrzahl durch Gehirnblutungen, wie sie Yppö fand, gekennzeichnet ist.

Da nun aber die oben genannten Ausführungen Kreyenberg's den neuen Gesichtspunkt der „Littlebereitschaft" bringen, lohnt es sich schon, diesen Gedankengängen an Hand von 2 Fällen nachzugehen. Es handelt sich dabei um ein eineiiges Zwillingspaar und um einen Fall von cerebraler Kinderlähmung bei drei Geschwistern. Bei allen fünf Probanden ist Schwachsinn als Nebenbefund — oder als Begleiterscheinung — zu registrieren.

Die Zwillinge sind Patienten der Heil- und Pflegeanstalt Wittekindshof. Das gesamte Material wurde mir von Herrn Chefarzt Dr. Simon überlassen, wofür ich ihm an dieser Stelle meinen Dank aussprechen möchte.

Bevor ich auf die Vorgeschichte und den Befund eingehe, möchte ich zur Frage der Eineiigkeit folgendes feststellen: Daß sich die beiden Partner tatsächlich wie ein Ei dem andern ähneln, wird nicht nur von der Mutter und allen bisher behandelnden Ärzten, sondern auch durch die angefügten Abbildungen unterstrichen. Bei der anthropologischen Untersuchung ist nur in der Körperhöhe ein Unterschied festzustellen, der sich aber durch die verschiedene Stärke der Kontrakturen erklärt. Dafür sind aber Gewicht, Brustumfang, Leibesumfang und vor allem die Schädelmaße (Länge, Breite, Nase, morphologische Gesichtshöhe, Jochbogenbreite, Stirnbreite und Horizontalumfang) bis auf wenige Millimeter gleich. Auch die Augen- und Haarfarbe, zudem Haarwirbel, sowie Form und Stellung der Zähne sind völlig identisch, sodaß man allein schon aus diesen Gründen berechtigt ist, die Eineiigkeit als gegeben hinzunehmen. Wenn nun auch noch die Schädelröntgenaufnahmen genau deckende Umrißlinien und

genau gleichgebildete Sellae darstellen, dann dürfte an der Eineiigkeitsdiagnose kein Zweifel mehr bestehen.

Familienanamnese: Der Verlauf der Schwangerschaft, die die zweite darstellte, war ohne Komplikationen und von normaler Dauer (also keine Frühgeburt). Die Mutter hat in dieser Zeit keinerlei Erkrankungen durchgemacht und auch die Geburt verlief äußerst günstig, wenn man bedenkt, daß sie insgesamt nur zwei Stunden dauerte und ohne ärztliche Hilfe vonstatten ging. Ein Jahr vor dieser Geburt war die Mutter von einer gesunden Tochter entbunden worden. Zwei Jahre nach dieser Zwillingsgeburt (übrigens die einzige in der Sippe) war wieder eine Geburt eines Mädchens und später folgten dann noch in Abständen von zwei bis drei Jahren weitere Einlingsgeburten (s. Stammbaum). Erwähnenswert aus der Kinderreihe ist der Sohn Siegfried, der am 15. April 1929 geboren wurde und bereits am 6. Mai 1929 starb. Nach dem ärztlichen Zeugnis soll es sich bei ihm um eine eitrige Gehirnhautentzündung gehandelt haben, wobei als Nebenbefund eine Spina bifida registriert wurde. Dieselbe Spina bifida werden wir später bei einem der Zwillinge wiederfinden. Ein weiterer Bruder, Friedhelm, „kommt in der Schule nicht richtig mit". Von der Mutter wissen wir, daß sie nur bis zur 6. Schulklasse kam, weil „ihr das Rechnen schwerfiel". Der Vater der Zwillinge leidet an „nervösem Anstoßen beim Sprechen". Daß in der Sippe Magenleiden gehäuft auftreten, dürfte wohl weniger von Interesse sein, dagegen muß noch ein Vetter der Zwillinge erwähnt werden, der 1929 geboren wurde und noch im gleichen Jahre an „Kinderlähmung" erkrankte, die eine „gewisse cerebrale Komponente" aufweist (Strabismus).

Anamnese und Befund: Der erstgeborene Helmuth wog genau wie der zweitgeborene Ernst 1250 Gramm. Beide waren lebensfrisch und die Entwicklung im ersten Lebensjahr war nach Angabe der Mutter und der Gemeindeschwester „normal", wenn auch die Mutter zugibt, daß die „Beinchen der beiden sehr schwach, aber doch gelenkig waren". Erst nach dem ersten Lebensjahr stellte die Mutter fest, daß der zweitgeborene Ernst weder Laufen noch Stehen lernte, und daß auch Helmuth nicht laufen lernte, obwohl er etwas stehen konnte. In diesem Zusammenhang muß erwähnt werden, daß Ernst kurze Zeit nach der Geburt an einem „Rückengeschwür" operiert werden mußte. Leider ist über diese Operation nichts Näheres mehr zu erfahren, man kann nur aus einer Bemerkung in einem Krankenblatt ersehen, daß es sich um einen „Blutschwamm" gehandelt hat. Ein Zusammenhang mit einer Spina bifida scheint demnach nicht zu bestehen. Ernst ist nämlich der Partner, der, wie oben schon erwähnt, eine Spina bifida hat, während bei Helmuth nur eine leichte Anomalie der Lendenwirbel auf dem Röntgenbild (gespaltene Wirbeldornfort-

sätze) festzustellen ist. Krampfanfälle wurden bei beiden Partnern nicht beobachtet, dagegen fiel der Fürsorgeschwester schon im ersten Lebensjahr bei beiden eine auffallende geistige Stumpfheit auf. — Im zweiten Lebensjahr wurden beide Kinder bereits in eine Krüppelanstalt aufgenommen, wo bei beiden durch die bekannten Operationen und Schienhülsenapparate versucht wurde, die Kontrakturen zu mildern. Der Erfolg dieser Behandlung war der, daß Helmuth heute kleinere Strecken ohne Unterstützung gehen kann während Ernst sich einer Gehbank bedienen muß.

Eine Verschlechterung des Leidens wurde nicht festgestellt, aber auch keine Besserung, insbesondere nicht der Spasmen.

Im organischen Befund sind folgende Angaben von Wichtigkeit: Bei beiden ist die Nasenatmung stark behindert, beide zeigen rachitische Veränderungen an den Zähnen. Innere Organe ohne Besonderheiten.

Beide haben einen Strabismus convergens, beide eine motorische Schwäche für den Facialis III rechts. Sonstige Gehirnnerven sind einwandfrei.

An den oberen Extremitäten sind Tonus, grobe Kraft und vor allem die Trophik reduziert. Die Armreflexe sind seitengleich, kaum merklich gesteigert.

Die Trophik an den unteren Extremitäten ist auffallend reduziert, beiderseits bestehen starke Adduktorenspasmen, die auch passiv kaum zu überwinden sind, beiderseits sind die Reflexe gesteigert bei enormer Ausbreitung der reflexogenen Zone, beiderseits findet sich ein positiver Babinski und Oppenheim.

Der Romberg ist bei beiden nicht sicher zu prüfen. Der Gang, wenn man von einem solchen überhaupt reden kann, ist hochgradig spastisch-paretisch, Spitzfußstellung.

Wie beim körperlichen, so ist auch beim psychischen Befund für beide das gleiche zu sagen: Orientierung sehr gering, Auffassungsvermögen kaum vorhanden (mehrere Unterrichtsversuche scheiterten sofort). Gesichtsausdruck ist als idiotisch zu bezeichnen (s. Abbildungen).

Die Wassermann'sche Reaktion mit ihren Nebenreaktionen fällt negativ aus.

Bei der Encephalographie der Zwillinge findet man bei beiden ein ganz normales Ventrikelsystem, also keine Erweiterung (Cystenbildung oder Hydrocephalus internus) und auch die Oberflächenzeichnung verrät keinen Krankheitsherd, soweit dies durch die Encephalographie möglich ist.

Damit wäre das Wichtigste über die Zwillinge gesagt. Die als zweiten Fall angeführten drei Geschwister mit cerebraler Kinderlähmung sind Insassen der Heil- und Pflegeanstalt Stetten i. R. Ich muß

auch hier dem Chefarzt der Anstalt, Herrn Oberstabsarzt Dr. Gmelin, für die freundliche Überlassung des Materials danken.

Familienanamnese: In der nicht sehr umfangreichen Verwandtschaft sind keine ernsteren Erkrankungen vorgekommen, vor allem auch keine Nervenkrankheiten, wenn man auch auffallende Häufungen von Schlaganfällen finden kann. Einige Fehlgeburten in der Verwandtschaft sollen nur kurz erwähnt werden. Außer diesen geringen Auffälligkeiten ist nichts Wichtiges im Stammbaum zu finden. Der Vater lebt in Amerika, sodaß nichts Näheres über ihn zu erfahren ist, außer, daß er zeitweilig stark dem Alkohol zugesprochen hat. Die Mutter macht einen körperlich und geistig normalen Eindruck. Sie war dreimal schwanger und hat keine Fehlgeburten gehabt. Die drei Schwangerschaften verliefen ohne Zwischenfälle, keinerlei Erkrankungen und auch keine Unfälle während dieser Zeit. Alle drei Geburten gingen leicht vonstatten, Kunsthilfe war bei keiner nötig, die erste Geburt dauerte insgesamt 6, die zweite und dritte etwa 4 Stunden. Bei allen drei Kindern handelt es sich um ausgetragene Kinder (also keine Frühgeburten). Das Geburtsgewicht der drei Kinder lag zwischen 2500 und 3000 Gramm. Alle wurden lebensfrisch geboren und machten körperlich eine „normale Entwicklung" durch. Beim Vergleich mit gleichaltrigen Kindern fiel der Mutter aber auch auf, daß diese nicht so „gewitzt" waren. Diese Feststellung ließ sich schon recht frühzeitig machen. Körperliche Veränderungen fand die Mutter bei ihren Kindern erst immer, wenn sie etwa ein Jahr alt wurden, dann zeigten sich bei allen dreien Lähmungen an den Gliedmaßen und vor allem fingen sie dann an, „ruhiger" zu werden, während sie im ersten Lebensjahr recht „zappelig" waren. Die Lähmungen erreichten in kurzer Zeit die heutigen Ausmaße, sodaß eine Progredienz mit Sicherheit auszuschließen ist. Krampfanfälle wurden bei den Geschwistern nicht beobachtet. Es trat auch keine Blasen-Mastdarmschwäche bzw. -lähmung ein, sodaß die Mutter die Kinder längere Zeit noch bei sich zu Hause behielt. Schließlich wurden sie aber doch in die Heil- und Pflegeanstalt eingeliefert. Heute finden wir nun bei diesen drei Geschwistern folgenden Befund:

Erika H., geb. 29. 11. 20 (Mutter bei Geburt 25 Jahr).

Mit 19 Jahren wie 14-jährig menstruiert. Im Gegensatz zu den jüngeren sehr zarten und anfälligen Geschwistern gesundheitlich gefestigt und stabil, etwas fettleibig und gut aussehend. Gewicht: 39,5 kg. Spastische Parese der Gliedmaßen. Hüftgelenke in leichter Flexionskontrakturstellung fixiert. Kontrakturstellung der Kniegelenke bei nahezu 90°. Spastische Flexionsstellung der Arme und Hände noch gegen beträchtlichen Widerstand lösbar, jedoch keine Gebrauchsfähigkeit der Arme. Kann nicht sprechen wegen der auch

auf den Sprechapparat ausgedehnten spastischen Lähmungen. Liegt tagsüber im Lehnstuhl, ganz untätig. Choreiforme Ausfahrbewegungen fehlen gänzlich, auch bei den jüngeren Geschwistern. Die Kinder befinden sich in einer spastischen Ruhelage des Körpers, die sie von sich aus nicht ändern können. Die geistigen Fähigkeiten entsprechen der Stufe ausgesprochenen Schwachsinns, können aber sicher nicht, abgesehen von freundlichem Anlächeln bei der Begrüßung und Mitteilung der einfachsten Bedürfnisse, wegen der motorischen Gebundenheit und Sprechunfähigkeit richtig zum Ausdruck kommen.

Hannelore H., geb. 17. 10. 25 (nach 5 Jahr Pause).

Mit 14 Jahren wie 7-jährig, nicht menstruiert. Gewicht: 17 kg. Sehr zart, kraftlos, hinfällig, meist kränklich. Spastische Lähmung der Gliedmaßen verbunden mit starker Atrophie der Muskeln (bei Erika nicht so auffallend). Spastische Flexionshaltung der Gliedmaßen und leichte Adduktionshaltung der Beine. Die Flexionen lassen sich passiv überwinden. Das Kind liegt kraftlos im Lehnstuhl, der Kopf hängt zur Seite oder vornüber, kann von den schwachen Halsmuskeln nicht aufgerichtet werden. Es kann nicht sprechen (spastische Lähmung des Sprechapparates), lacht selten, zeigt das Bedürfnis, auf den Topf gesetzt zu werden, durch Weinen an. Wendet nur selten den Blick, sieht einen mit großen Augen an, in denen sich ein gewisses Verständnis auszudrücken scheint. Ist völlig hilflos und unfähig, Lager oder Stellung der Glieder von sich aus zu ändern.

Otto H., geb. 21. 11. 26.

Mit 13 Jahren wie 6-jährig. Dauernd im Bett, sehr schwächlich, braucht sorgfältigste Pflege um den Decubitus zu verhindern. Spastische Parese und hochgradige Atrophie der Gliedmaßen-, Rumpf- und Halsmuskeln, leichte Flexions- und Adduktionshaltung der Glieder. Zu aktiven Bewegungen unfähig, liegt ruhig im Bett. Lächelt bisweilen vor sich hin, zeigt aber sonst keine Affektausdrücke. Intelligenzstufe sicher imbezill, wenn nicht idiotisch.

Die Wassermann'sche Reaktion fällt bei diesen drei Geschwistern negativ aus. Encephalographien konnten wegen des Krieges und der Auflösung der Anstalt nicht mehr gemacht werden. Ich glaube aber, daß diese in diesem Falle nicht weiter von Bedeutung wären.

Wir haben also zusammenfassend im Falle 1 ein sicher eineiiges Zwillingspaar mit angeborener cerebraler Kinderlähmung, bei dem beide Partner in gleicher Weise erkrankt sind, daher also ein konkordantes Paar. Im Falle 2 drei Geschwister, die alle drei an einer cerebralen Kinderlähmung erkrankt sind, die klinisch bei allen dreien ein fast vollkommen gleiches Symptomenbild geben.

Wie aus den eingangs erwähnten Literaturangaben zu ersehen ist, hat sich die Ansicht über die Ätiologie der cerebralen Kinder-

lähmung in einer bestimmten Richtung geändert. Hatte man anfangs an vorgeburtliche Schädigungen wie etwa Traumen der Mutter, Infektionen, Intoxikationen oder die oft genannte fetale Encephalitis — auch an die Möglichkeit anlagemäßiger Bedingtheit — gedacht, so gilt in der modernen Literatur das geburtstraumatische als das wichtigste, ja fast das einzige Moment. Zu erklären ist diese Wandlung der Ansicht vor allem durch die Untersuchungsergebnisse Ylppö's und die auf diesen folgenden Weiterbearbeitungen (Paul, Schwartz). Sicher ist aber auch, daß man die Annahme vorgeburtlicher Schädigungen deshalb fallen ließ, weil für diese wohl nur in den seltensten Fällen Beweise zu erbringen sind. Nur ein auf den Leib der Mutter wirkendes schweres Trauma könnte anerkannt werden, dagegen ist die Frage der Infektion oder Intoxikation noch ungelöst, man wird aber in diesem Zusammenhang immer daran denken müssen, ein wie gutes Filter die Placenta darstellt. Es ist daher durchaus verständlich, daß die Annahme des Geburtstraumas, das durch die gefundenen Blutungen ja bewiesen war, immer mehr Verfechter fand. Es darf aber nicht unerwähnt bleiben, daß sich auch einige gewichtige Stimmen gegen die Überbewertung des Geburtstraumas erhoben. So prüfte Jaschke das Schicksal der Kinder, die eine „schwere Geburt" gehabt hatten. Er fand, daß nur Untergewichtigkeit und die Asphyxie eine gewisse Rolle spielen. Operativ geborene Kinder hatten durchweg die gleichen Lebensaussichten wie spontan geborene.

Es stehen demnach hier zwei Ansichten gegen einander und es gilt, wenn möglich, Klarheit zu schaffen, ob tatsächlich die Geburt als „Katastrophe" aufzufassen ist, das heißt, ob die gefundenen durch die Geburt entstandenen Blutungen allein im Stande sind, solch schwere Schädigungen am Gehirn zu setzen.

Die Untersuchungsmethode von Paul — Blutungen in der Retina — erschien uns als die einfachste, da man mit ihr leicht eine Reihe Neugeborener untersuchen kann. Schwierig war nun die Frage, nach welchen Gesichtspunkten die Ergebnisse eingeteilt werden sollten, denn die „Schwere der Geburt" ist doch nur ein relativer Begriff. Trotzdem haben wir die bisherige Einteilung aus Zweckmäßigkeitsgründen übernommen.

96 Neugeborene aus zwei Landbezirken wurden auf Retinablutungen untersucht, wobei sich folgende Ergebnisse fanden:

Bei unserem Gesamtmaterial waren 64 = 66,6 % deutliche, bei 10 = 10,4 % nur schwache Blutungen festzustellen, während 21 = 21,9 % frei von Blutungen waren. Bei einem Kind, das nach 5 Stunden starb, war kein Bild vom Augenhintergrund zu erhalten (Tabelle I).

Von den untersuchten 95 Geburten waren 78 Spontangeburten. Unsere Befunde bei diesen Spontangeburten zeigt die Tabelle II. Bei vier Geburten mit engem Becken (Conjugata vera unter 10 cm) waren bei 3 deutliche, bei einem keine Blutungen zu sehen (Tabelle III). Unsere Untersuchungsergebnisse bei Zangengeburten haben wir in Tabelle IV zusammengestellt. Ein durch Wendung aus Querlage entbundenes Kind hatte deutliche Blutungen, während bei den „protrahierten Geburten" (über 12 Stunden Dauer) von drei Neugeborenen eines deutliche, das andere leichte und das dritte keine Blutungen aufzuweisen hatte.

Es ergeben sich demnach folgende Tabellen:

Tab. I.

Häufigkeit der Blutungen beim Gesamtmaterial:

Deutliche Blg.		leichte Blg.		keine Blg.		nicht feststellbar	
Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
64	66,6	10	10,4	21	21,9	1	1,1

Die Einteilung in deutliche und leichte Blutungen wurde deshalb gewählt, weil auffälligerweise entweder recht ausgedehnte und zahlreiche oder nur leichte Blutungen gefunden wurden. Übergänge waren kaum zu sehen, so daß die Unterscheidung zwischen deutlichen und leichten Blutungen in keinem Falle Schwierigkeiten bereiteten.

Tab. II.

Spontangeburten:

Deutliche Blg.		leichte Blg.		keine Blg.	
Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
53	67,9	6	7,7	19	24,4

Tab. III.

Enges Becken:

Deutliche Blg.		leichte Blg.		keine Blg.	
Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
3	75	0	0	1	25

Tab. IV.

Zangengeburten:

Deutliche Blg.		leichte Blg.		keine Blg.	
Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
6	66,6	2	22,2	1	11,2

Über die Wendung und die drei protrahierten Geburten lohnt es sich nicht, eine solche Tabelle anzuführen, überhaupt sollen die Tabellen III und IV nur der Vollständigkeit halber angeführt werden, für irgendwelche Rückschlüsse sind sie ja zahlenmäßig viel zu gering. Wir konnten aber auf weitere Untersuchungen verzichten, da die Tabellen I und II für unsere Fragestellung genügende Aufschlüsse geben.

Zu unserem Material ist noch zu sagen, daß wir uns für berechtigt halten, hier von einer repräsentativen Reihe zu sprechen, da keine Auswahl vorgenommen wurde. Zu erwähnen ist noch, daß keines der Kinder neurologische Symptome bot und daß alle bis heute (1½ bis 2 Jahre) eine normale Entwicklung durchmachten. Allerdings wurden alle Kinder rechtzeitig geboren — nur das oben erwähnte nach 5 Stunden gestorbene war als Frühgeburt (Mens VII) anzusehen — z. T. waren die Kinder sogar übertragen. Die Gewichte bewegten sich zwischen 1700 und 3900 g. Über die Blutungshäufigkeit in den einzelnen Gewichtsklassen gibt folgende aus Vergleichsgründen mit den Literaturangaben aufgestellte Tabelle Auskunft:

Tab. V.

Blutungen in den verschiedenen Gewichtsklassen:

Gewicht	Deutliche Blg.		leichte Blg.		keine Blg.	
g	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
1700—2500	9	75	0	0	3	25
2500—3000	14	66,6	3	15,3	4	18,1
3000—3900	41	66,2	7	11,3	14	22,5

Auch durch unsere Ergebnisse werden die Befunde Ylppö's bestätigt, daß bei geringem Geburtsgewicht mehr Blutungen auftreten, wenn auch die Auszählung der Gewichtsklasse 1700—2500 natürlich kein klares Bild geben kann, da nur 12 Untersuchte vorhanden sind.

Aus diesen Tabellen ergibt sich ein Bild, wie häufig Retinablutungen bei Neugeborenen zu finden sind. Wenn Paul auch nicht so hohe Prozentzahlen fand, so bestätigt unser Befund die Untersuchungsergebnisse von Paul doch und man wird annehmen müssen, daß Paul nur die schweren Blutungen, wie wir sie in der Spalte „deutliche Blutungen" anführen, gezählt hat. Dabei würden sich dann aber Paul's Ergebnisse mit unseren annähernd decken.

Wenn nun aber von den Neugeborenen nur 21,9 % ganz frei von Blutungen sind, dann muß es doch zweifelhaft erscheinen, ob man diese Blutungen — zumindest bei zu normaler Zeit geborenen Kindern — als Kennzeichen für das Zustandekommen der cerebralen Kinderlähmung in Rechnung stellen darf. Daß diese Blutungen nicht als schwerwiegend anzusehen sind, ergibt sich daraus, daß wir bei unseren Kontrolluntersuchungen spätestens nach 14 Tagen eine vollständige Resorption der Extravasate fanden. Nur in einem Fall war noch an der Blutungsstelle ein Restzustand zu finden, der aber nach 8 Wochen nicht mehr nachzuweisen war. Eine Reparation der Schädigung — wenn man sie noch als solche bezeichnen will, ist also durchaus das Normale.

Nach diesen Ergebnissen, die uns zeigen, daß auch bei normalen Geburten Blutungen auftreten, wird man die Ansicht, daß parallel laufende Gehirnblutungen allein schon genügen, um die Hirnschädigung herbeizuführen, für die zu normaler Zeit geborenen Kinder revidieren müssen. Vielmehr wird man anzunehmen geneigt sein, daß andere Faktoren die Grundlage für die cerebrale Kinderlähmung abgeben müssen und daß die Blutungen höchstens als auslösendes Moment in Frage kommen. Die neuesten Forschungen haben ja auch ergeben, daß nur wenige Krankheiten durch eine exogene Noxe allein oder nur durch die Anlage allein verursacht werden. Vielmehr nimmt man an, daß zu einer endogenen Veranlagung eine exogene Schädigung hinzutritt, wodurch dann die Krankheit entsteht. Je nachdem nun ein Überwiegen der endogenen oder exogenen Komponente nachzuweisen ist, wird man von Anlage- oder Umweltbedingtheit sprechen. In diesem Sinne ist auch die bekannte Tatsache zu erklären, wonach in Epileptikersippen bei Schädeltraumen leichter traumatische Epilepsien auftreten. Auch die Ausführungen Kreyenberg's über traumatischen Little gehören hierher. Man wird also annehmen müssen, daß es auch Littlesippen geben muß. Genau so, wie nun aber die genuine Epilepsie in solchen Epileptikersippen plötzlich bei einem Gliede manifest wird — in Epileptikerfamilien findet man ja häufig im Stammbaum keine verwertbaren Angaben — so muß in einer solchen Littlesippe eine cerebrale Kinderlähmung scheinbar plötzlich auftreten können.

Bei unseren Zwillingen spricht im angeführten Stammbaum manches für eine „Systemschwäche", wie wir die endogene Komponente nennen wollen (Spina bifida, Kinderlähmung, schlechte Schulleistungen). Man könnte also für diesen Fall annehmen, daß die Blutungen zu Dauerschäden geführt haben, weil eine Systemschwäche vorgelegen hat. Denn ohne diese wäre es nicht zu einer cerebralen Kinderlähmung gekommen, weil ja die Blutungen allein keine Dauerschäden verursachen können.

Bei unserem Geschwisterfall wird man das gehäufte Auftreten von Schlaganfällen mit größter Vorsicht nur im Sinne einer Systemschwäche deuten können, es mag aber — wie oben bei den Epileptikern besprochen — durchaus auch möglich sein, daß in der Sippe keine Zeichen einer Systemschwäche zu finden sind. Dennoch muß eine solche vorhanden sein, weil die Blutungen allein ätiologisch nicht in Frage kommen, da die Kinder sämtlich zu normaler Zeit geboren wurden.

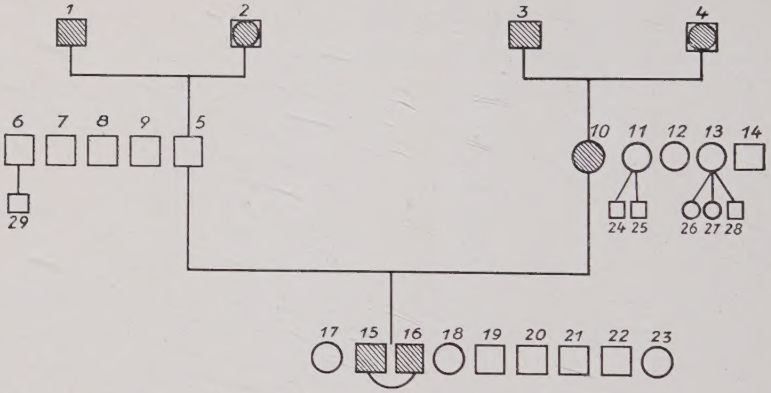
Wie man sich zur Frage der Frühgeburten stellen muß, können wir nicht sagen, da wir in dieser Richtung keine Untersuchungsergebnisse haben. Es erscheint aber durchaus möglich, daß das Nervengewebe der unreifen Frucht noch nicht widerstandsfähig genug ist, daß also die Blutungen auf ein noch nicht voll entwickeltes Gehirn einwirken. Für einen solchen Fall könnte die noch nicht vollkommen abgeschlossene Entwicklung den Hauptfaktor darstellen, womit dann ein Überwiegen äußerer Ursachen gegeben wäre. Bei zu normaler Zeit geborenen Kindern müssen wir aber mit einer abgeschlossenen Entwicklung rechnen. Wenn dann trotzdem Hirnschädigungen auftreten, müssen wir schon eine überwiegende Anlagebedingtheit — Systemschwäche — annehmen.

Zusammenfassend müssen wir also feststellen, daß bisher für die verschiedenen vorgeburtlichen Entstehungserklärungen keine Beweise erbracht werden konnten, daß aber auch die durch die Geburt hervorgerufenen Blutungen allein bei zu normaler Zeit geborenen Kindern keine ausschlaggebende Rolle spielen können, denn diese erfahren, wie wir fanden, durchweg eine Reparatio. Nur das Zusammentreffen einer endogenen Systemschwäche mit diesen Blutungen kann zur cerebralen Kinderlähmung führen.

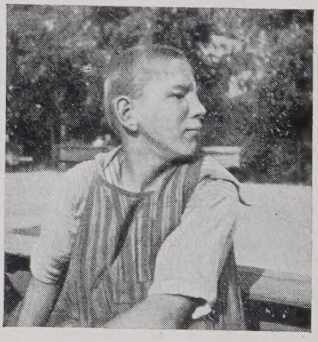
Für ausgetragene Kinder wird man demnach ein Überwiegen der Anlagebedingtheit der cerebralen Kinderlähmung annehmen müssen. Dadurch wird man auch zu einer anderen Stellung dem begleitenden Schwachsinn gegenüber gezwungen in dem Sinne, daß man den Schwachsinn als Folge der Systemschwäche und nicht als Folge der Blutungen ansieht.

Stammbaum (Zwillinge).

Nr.	Name	verwandt	geboren	Todesursache oder Krankheit	Bemerkungen
1	F., Gottlieb	VV	1841	Altersschwäche	
2	K., Luise	VM	1853	Altersschwäche	
3	K., Johann	MV	1876	Magenleiden	
4	O., Luise	MM	1876	Wochenbett	
5	F., Gottlieb	V	1896	Nervöses Anstoßen beim Sprechen	mäßig begabt
6	F., Johann	BvV		Magenleiden	
7	F., Karl	BvV	1886		
8	F., August	BvV	1890	Rippenfellentz.	
9	F., Fritz	BvV		Magenleiden	
10	K., Berta	M	1899	„Nervosität"	Rechn. schlecht
11	K., Maria	SvM	1901		
12	K., Luise	SvM	1903		
13	K., Auguste	SvM	1904	Unterleibsoperation	
14	K., Johann	BvM	1906		
15	F., Helmuth	Prfl.	1925	Little und Idiotie	
16	F., Ernst	Prfl.	1925	Little und Idiotie	Spina bifida
17	F., Erna	SvPrfl.	1924		
18	F., Hildegard	SvPrfl.	1927		8. Schuljahr
19	F., Siegfried	BvPrfl.	1929	Meningitis	Spina bifida
20	F., Hugo	BvPrfl.	1930	Asthma	4. Schuljahr
21	F., Friedhelm	BvPrfl.	1933		kommt nicht mit
22	F., Ewald	BvPrfl.	1935		
23	F., Elfriede	SvPrfl.	1937		
24	St., Irmgard	Kv11	1925		
25	St., Karl	Kv11	1929	Kinderlähmung	
26	H., Hedwig	Kv13	1923		
27	H., Dina	Kv13	1927		
28	H., Klaus	Kv13	1936		
29	F., Karl	Kv6	1906		



Helmuth



Ernst

Literaturverzeichnis.

Cazauvieilh: Recherches sur l'agênésie cérébrale et la paralysie congéniale. 1827. Ar. gén. Méd. 14.

Cotard: Etude sur l'atrophie partielle du cerveau. 1868. Inaug.-Diss.

Freud: Die infantile Cerebrallähmung. 1896. Nothnagels Spez. Pathologie und Therapie.

Hallervorden: Das Geburtstrauma als Ursache der Entwicklungshemmung im Kindesalter. 1937. Med. Klin. 1937, II.

Hanhardt: Eine Sippe mit einfach-rezessiver Diplegia spastica infantilis. 1936. Erbarzt. 3, 165.

L'Allemand: Zit. nach Freud.

Little: Deformities of human frame. 1853. On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. 1862. Trans. Lond. obstetr. Soc. 3.

Paul: Über Augenspiegelbefunde bei Neugeborenen. Inaug.-Diss. 1900.

Scholz: Pathologische Anatomie des Zentralnervensystems. Weygandts Lehrbuch der Neurologie und Psychiatrie. 1936.

Schwartz: Die geburtstraumatische Schädigung des Kopfes Neugeborener und ihre Bedeutung für die Pathologie. 1926. Mschr. Kinderheilk. 34, 511.

Seitz: Über die Genese intrakranieller Blutungen bei Neugeborenen. 1912. Zbl. Gyn. 36, 1.

Thums: Zur Klinik, Vererbung, Entstehung und Rassenhygiene der angeborenen cerebralen Kinderlähmung. 1939.

Türck: Zit. nach Freud.

Ylppö: Zum Entstehungsmechanismus der Blutungen bei Frühgeburten und Neugeborenen. Zbl. Kinderheilk. 38, 32. 1924.

— Das Schädeltrauma bei der Geburt. Mschr. Kinderheilk. 34, 502. 1926.

v. Jaschke: Mechanik und klinische Bedeutung des Schädeltraumas unter der Geburt. Mschr. Kinderheilk. 34, 538. 1926.

Herrn Professor Dr. Ewald sage ich an dieser Stelle für die Überlassung der Arbeit, für die vielen Hinweise und die Hilfe bei der Bearbeitung meinen herzlichen Dank.

Lebenslauf.

Am 28. Oktober 1912 wurde ich als 5. Kind des prakt. Arztes Dr. Friedrich Hey und dessen Ehefrau Clara, geb. Hagemeister in Bückeburg geboren. Nach Besuch der Volksschule und des Gymnasiums Bückeburg und Rinteln, wo ich 1932 meine Reifeprüfung ablegte, studierte ich in Rostock und Gießen. Dort bestand ich 1935 das medizinische Vorexamen. Die klinischen Semester verlebte ich an der Universität Göttingen. Hier bestand ich am 20. Mai 1938 die ärztliche Prüfung. Medizinalpraktikant war ich an der Universitäts-Nervenklinik Göttingen und der Heil- und Pflegeanstalt Wittekindshof. Seit meiner Approbation am 15. 7. 39 war ich als notdienstverpflichteter Arzt tätig, bis ich am 15. 9. 40 zur Wehrmacht eingezogen wurde.